



# 关于暴发性紫癜诊断及治疗

# 紫癜

- 定义：出现全身性的皮肤出血，表现为瘀点（点状出血），瘀斑（硬币大小），瘀血和渗血（大片状出血）。



# 概述

- PF是一种可致命的出血性急症，起病前常常有感染病史。该病起病急骤，主要为广泛血管内血栓形成，临床表现酷似弥漫性血管内凝血(DIC)。
- 该病是由Guelliot于1884年首次描述的。
- 本病是一种非血小板减少性紫癜，以突然发生的对称性大面积触痛性瘀斑为特征。病因未明，病情险恶，若不治疗，常易致死。

又称为出血性紫癜(purpura hemorrhagica)，  
坏死性紫癜(purpura necrotica)，  
坏疽性紫癜(purpura gangrenosa)。

# 病因

病因未明。最常发生于儿童感染的恢复期，如猩红热、链球菌性咽炎与扁桃体炎、脑膜炎球菌性脑膜炎、水痘、麻疹、传染性肝炎、亚急性细菌性心内膜炎、败血症、粟粒性结核与斑疹伤寒等。但是，也可没有前驱疾患，甚至可发生于成人。

可发生于以下3种情况：

急性感染引起的急性感染性暴发性紫癜，

遗传性或获得性蛋白C缺陷或其他凝血障碍所致的凝血障碍性暴发性紫癜，

以及原因不明的特发性暴发性紫癜。

主要死亡原因为器官功能衰竭、DIC、肾出血。

# 发病机制

---

免疫复合物或病原体直接损伤内皮细胞，  
毛细血管通透性增加或毛细血管细菌性栓塞。

# 相关研究

- 美国明尼苏达大学医学院微生物学教授Schlievert等出版的Clin Infect Dis (2005-40-941) 上报告了一种新出现的致死性疾病：葡萄球菌性暴发性紫癜。该病患者表现为在呼吸道感染康复过程中，突然发生病情恶化，病人多死于中毒性休克综合征。研究者称，在过去5年发现的12例该病病人中，仅2例生存。

# 相关研究

---

- Schlievert等报告了5例与金黄色葡萄球菌菌株直接相关的暴发性紫癜，这些菌株产生大量超抗原：中毒性休克综合征毒素-1、葡萄球菌肠毒素。这5例病人是他们在2000—2004年期间在明尼苏达州明尼阿波利斯—圣保罗地区发现的，金黄色葡萄球菌感染是根据培养结果确定诊断的。

# 相关研究

- 这5例病人（其中4例女性，1例男性）中3例病人的血培养标本可分离出金黄色葡萄球菌；另2例病人仅呼吸道标本可分离出金黄色葡萄球菌，表明暴发性紫癜和中毒性休克综合征是由肠毒素和（或）其他宿主因素引起的，而不是由败血症引起的。后2例病人中的1例还有坏死性肺炎，分离出的金黄色葡萄球菌菌株可生成SEC（葡萄球菌肠毒素）和PVL（杀白细胞素），并对甲氧西林耐药。在5例病人中，死亡3例，生存2例；1例生存病人用了活化蛋白C。在美国其他地区发现的另外7例病人全部死亡。Schlievert等推测，这些病人的暴发性紫癜和中毒性休克综合征与金黄色葡萄球菌使人体释放大量细胞因子有关。



# 相关研究

- 根据经验，Schlievert等提出了3项治疗建议：考虑到葡萄球菌性暴发性紫癜可能比脑膜炎球菌性或链球菌性暴发性紫癜更常见，对有症状病人不仅要用抗脑膜炎奈瑟球菌和链球菌的抗生素，还要抗耐甲氧西林金黄色葡萄球菌的抗生素。在出现不可逆的组织损害前，病人应早期应用活化蛋白C，以减轻皮肤紫癜病变，抑制炎症级联反应。由于中毒性休克综合征是由超抗原介导的，因此可能适合静脉注射免疫球蛋白。
- 研究者认为，葡萄球菌暴发性紫癜可能是一种与超抗原生成有关的新出现的疾病，医师对此病应有所了解。

# 流行病学

- 小儿为主，最常发生于儿童感染的恢复期，也可发生于成人。

## 病理

- 表皮和部分真皮往往广泛坏死，大疱部位的表皮与真皮分离，坏死区附近真皮中血管栓塞，栓子由血小板、纤维蛋白等组成。血管内无炎症反应，真皮内有大量出血。

# 临床表现

小儿为主。

在各种细菌、病毒感染后2~4周发生，发病迅速，病情险恶，多数致死。

## 临床特征：

- 1、突然迅速进展的对称性皮肤紫癜，累及全身皮肤，以下肢密集；
- 2、皮疹可在几小时内由瘀点**迅速增大**融合为直径为数厘米的瘀斑，基底肿胀坚硬与周围组织分界清楚，颜色由鲜红渐变为暗紫色，坏死后成为黑色焦痂，浆液坏死区发生水泡或血泡，可融合成大泡；
- 3、发疹的肢体可出现明显肿胀疼痛。

# 并发症

- 有时可造成肢端缺血性坏疽。



# 检查

---

## 1. 实验室检查

血小板正常或减少，贫血，白细胞增多，出凝血时间延长，凝血酶、凝血酶原、凝血激酶等各种凝血因子消耗，鱼精蛋白副凝固试验阳性。

## 2. 其他辅助检查：

目前没有相关内容描述。

# 诊断

- 患者多为儿童，为暴发性、泛发性、触痛性大面积瘀斑，进展迅速，病情险恶，若是在感染后发生则更有助于诊断。
- 本病是弥散性血管内凝血的结果。如有可能反复(连续)测定凝血因子 I (纤维蛋白原)、II (凝血酶原)、V、VIII和 VII-X 复合物，对估计病情、评价疗效等极为重要。偶尔血液学检查结果可正常。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/718104037126006061>